UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 33

FACULTÉ DE MÉDECINE

LES CHORÉES PERSISTANTES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 23 Janvier 1911

PAR

Emile BRIZÉ

Né à Bonnay (Doubs), le 8 octobre 1884

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse : CARRIEU, Professeur, *Président.* — SARDA, Professeur — DELMAS, Agrégé — EUZIÈRE, Agrégé — *Assesseurs*

MONTPELLIER
IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE
14, Avenue de Toulouse et Rue Dom-Vaissette

1911

LES

CHORÉES PERSISTANTES

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41534907_0026

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 33

FACULTÉ DE MÉDECINE

LES CHORÉES PERSISTANTES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 23 Janvier 1911

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

PAR

Emile BRIZÉ

Né à Bonnay (Doubs), le 8 octobre 1884

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse { CARRIEU, Professeur, *Président.* SARDA, Professeur DELMAS, Agrégé EUZIÈRE, Agrégé } *Assesseurs*

MONTPELLIER
IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE
14, Avenue de Toulouse et Rue Dom-Vaissette

1911

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✲)	DOYEN.
SARDA	ASSESSEUR.
IZARD	SECRÉTAIRE

Professeurs

Clinique médicale	MM. GRASSET (✲). Chargé de l'enseig[t] de pathol. et thérap. génér.
Clinique chirurgicale	TEDENAT (✲).
Thérapeutique et matière médicale	HAMELIN (✲).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET (✲).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE (✲).
Clinique ophtalmologique	TRUC (✲).
Chimie médicale	VILLE.
Physiologie	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne	DUCAMP.
Anatomie	GILIS (✲).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique	BOSC.
Hygiène	BERTIN-SANS (H.)
Pathologie et thérapeutique générales	RAUZIER. Chargé de l'enseignement de la clinique médicale.
Clinique obstétricale	VALLOIS.

Professeurs adjoints : MM. DE ROUVILLE, PUECH, MOURET.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✲), GRYNFELTT.

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	MM. VEDEL, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards	VIRES, agrégé libre.
Pathologie externe	LAPEYRE, agrégé libre.
Clinique gynécologique	DE ROUVILLE, prof.-adj.
Accouchements	PUECH, profes.-adjoint.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU, agrégé libre.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET, profes.-adj.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. LEENHARDT.	MM. DELMAS (Paul).
VEDEL.	GAUSSEL.	MASSABUAU.
SOUBEYRAN.	RICHE.	EUZIERE.
GRYNFELTT (Ed.)	CABANNES.	LECERCLE.
LAGRIFFOUL.	DERRIEN.	

Examinateurs de la thèse :

MM. CARRIEU, *président.*	MM. DELMAS, *agrégé.*
SARDA, *professeur.*	EUZIERE, *agrégé.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Faible témoignage de ma vive affection.

A MES PARENTS ET AMIS

E. BRIZÉ.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARRIEU

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE A L'UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

A MONSIEUR LE PROFESSEUR SARDA

A MESSIEURS LES PROFESSEURS AGRÉGÉS

DELMAS ET EUZIÈRE

E. BRIZÉ.

AVANT-PROPOS

Au moment de publier ce modeste travail, nous ne pouvons manquer au devoir agréable d'exprimer tous nos remerciements à nos maîtres, qui nous enseigné la médecine et envers lesquels nous avons contracté une grande dette de reconnaissance.

Nous tenons à remercier tout spécialement MM. les professeurs Bertheux, Bodin et Véron, dont nous fûmes l'externe à l'Hôtel-Dieu de Rennes, et qui nous témoignèrent toujours un vif intérêt.

Notre gratitude va également aux maîtres de l'Ecole de Rennes : MM. Perrin de la Touche, directeur; Assicot, Chevrel, Dayot, Hardouin, Lauthier, Lhuissier, Le Damany, Millardet, qui ont mis leur savoir à notre portée.

Que M. le docteur Huchet, de Rennes, qui ne cessa jamais de nous donner de précieux conseils et de nous témoigner son amitié, reçoive ici un souvenir reconnaissant.

M. le professeur Euzière, avec une amabilité pour laquelle nous lui exprimons toute notre reconnaissance, voulut bien faire partie de notre jury de thèse et nous

communiqua l'observation qui fait le fond de notre travail.

M. le professeur Carrieu nous a fait le plus grand honneur en acceptant de présider notre thèse ; qu'il veuille bien agréer l'expression de notre respectueuse gratitude.

Que M. les professeurs Sarda et Delmas reçoivent également l'expression de toute notre gratitude pour avoir accepter de fairé partie de notre jury.

LES

CHOREES PERSISTANTES

CHAPITRE PREMIER

Avant de décrire les chorées persistantes, qui semblent commencer avec les allures de la chorée vulgaire ou de Sydenham et qui se prolongent pendant si longtemps qu'on serait tenté de les considérer comme des cas de chorées chroniques, il est utile de définir et de classer les différentes espèces de chorées.

Le mot chorée, d'après son étymologie grecque χορεα, veut dire danse ; d'après Hercker, ce mot fut employé par Paracelse pour la première fois. Au moyen âge il servit à nommer ces épidémies singulières de danses frénétiques qui apparurent dans toute l'Europe. Les malades atteints de cette danse allaient en grande pompe en pèlerinage implorer certains saints qui avaient la réputation de guérir. Les uns s'adressaient à Saint-Jean, d'autres à Saint-Guy, d'où le nom de « chorea sancti Viti » donné à cette affection. Ces épidémies semblent

bien être, du moins de l'avis des neurologistes actuels, des manifestations de névroses et non de véritables chorées.

Parmi les chorées, il y en a deux espèces qui sont caractérisées au point de vue symptomatique et au point de vue étiologique : c'est la chorée de Sydenham et la chorée de Huntington.

Dans la chorée vulgaire ou de Sydenham le début est brusque en général, ce sont surtout les enfants qui sont atteints de cette chorée, de ce que Sydenham appelait la « danse de Saint-Guy ».

Les mouvements choréiques débutent tantôt par la face, « qui devient grimaçante », tantôt par un membre, soit le membre supérieur, soit le membre inférieur ; aussitôt apparaissent des secousses involontaires dans tous les membres et dans la face. Les mouvements du choréique sont « inégaux », étendus, contradictoires, illogiques, arythmiques, bien différents des mouvements rythmés, cadencés, à grandes oscillations, de la chorée rythmique hystérique et n'ayant rien de commun avec le tremblement à courtes oscillations, rythmé et cadencé de la paralysie agitante. Le choréique se lève tout à coup, trébuche pour se rasseoir, tombe quelquefois, sa démarche est bizarre et sautillante, car il projette ses jambes sans mesure en sens différents. En résumé, comme le dit Bouillaud, c'est une folie musculaire. Comme nous l'avons vu, la chorée est une maladie du jeune âge, de la deuxième enfance. Les jeunes filles en sont plus souvent atteintes que les jeunes garçons. Cependant on l'a observé dans certains cas chez des vieillards. L'hérédité joue même dans la chorée de Sydenham un grand rôle : des parents épileptiques ou hystériques engendrent des enfants choréiques (Trousseau) ;

souvent aussi la chorée est liée au rhumatisme, c'est-à-dire que chez l'enfant souvent après une attaque de rhumatisme apparaît la chorée. Dans ces dernières années, on a voulu faire d'ailleurs de la chorée de Sydenham une maladie organique.

Nous voyons que cette chorée est une maladie aiguë. Elle dure en général deux à trois mois, puis se guérit. L'enfant redevient absolument comme avant la maladie. Rarement il y a récidive, à moins que les antécédents nerveux du petit malade soient très chargés. Cependant on a remarqué quelquefois, rarement il est vrai, que le malade conservait certains mouvements, de peu d'étendue, le gênant très peu ; Claude ayant vu un certain nombre de ces enfants, qui conservaient certains mouvements choréiques, après avoir eu une chorée de Sydenham, fit une classe à part de ces chorées et les désigna sous le nom de « chorée persistante ». Elles sont bien différentes des chorées chroniques et en particulier de la chorée de Huntington.

Ce médecin américain remarqua le rôle prépondérant de l'hérédité dans certaines formes de chorées chroniques. D'après ce médecin, la chorée « débute de la manière ordinaire : elle atteint le degré le plus élevé, s'accompagne le plus souvent de troubles psychiques et fréquemment de tendance au suicide et aboutit graduellement à la mort. La maladie débute rarement dans la jeunesse, mais entre 30 et 40 ans, cependant il n'est pas rare de voir des vieillards atteints de chorée chronique ; elle atteint également les deux sexes ».

Nous voyons donc, d'après ce qu'en disait Huntington, la chorée chronique atteindre les sujets âgés ; au contraire la chorée aiguë est une maladie de l'enfance ou mieux de la deuxième enfance. Cette maladie a un caractère

familial très net. King publia plusieurs cas de chorée chronique sous le titre de « chorée héréditaire ». Huber la désigna sous le nom de « chorée héréditaire des adultes ». De plus cette maladie aboutit souvent à la démence et Hoffmann publia un mémoire important, dans lequel il raconte l'histoire de deux familles chez lesquelles il a observé cette maladie de Huntington. La première compte dix choréiques se répartissant entre quatre générations ; chez la plupart la maladie s'accompagne d'un affaiblissement intellectuel notable allant parfois jusqu'à la démence, mais il est à remarquer que dans cette famille deux individus sont devenus choréiques au moment de l'adolescence, par conséquent plus tôt que l'époque admise pour le début habituel, d'après Huntington.

Nous voyons donc que dès cette époque, à côté de la chorée chronique de Huntington, se trouvait d'autres chorées chroniques semblables en tous points à cette dernière, mais frappant des individus jeunes. Aussi Hoffmann préféra appeler cette maladie, en raison de son caractère dominant de chronicité et de sa marche progressive, « chorée chronique progressive ». En effet Hoffmann n'avait remarqué, surtout chez un de ses malades, aucune hérédité nerveuse.

Dans la chorée chronique le début est lent et insidieux, nous avons vu qu'il était brusque dans la chorée de Sydenham ; il y a des troubles mentaux précurseurs. Dans un cas de Huber les troubles de la mémoire apparurent 7 ans avant les mouvements. Ces mouvements sont désordonnés, involontaires, mais les malades en ont notion et ils s'efforcent d'accomplir des mouvements déterminés.

Lannois (1) fait, de l'influence considérable que la volonté peut exercer sur les mouvements, un caractère pathognomonique capable de la distinguer de la chorée de Sydenham. Mais cette opinion est contredite par Charcot et Huet qui admettent l'identité de la chorée de Sydenham et de la chorée de Huntington. Les faits montrent bien que l'action de la volonté est réelle, mais il ne faut pas en exagérer l'importance.

Les réflexes tendineux sont en général exagérés, mais ils peuvent être normaux ou même diminués. Le signe de Babinski manque en général. Une chose qui est capitale dans cette chorée chronique, c'est la tendance qu'ont les malades atteints de cette affection à faire de la folie. L'état mental de ces malades est intimement lié aux troubles moteurs, et, comme le dit Sainton, « constitue les signes capitaux de la maladie ».

Ces troubles mentaux peuvent dominer à un tel point que Hallock donna à la chorée chronique le nom de « dementia choreica ». Le trouble mental primordial et constant est l'irritabilité du caractère. Tous ces sujets sont excitables : la moindre provocation est pour eux l'occasion de réactions violentes, menaces, gesticulations exagérées. Didendorf considère cette irritabilité comme un symptôme prémonitoire et précurseur de la chorée. Leri et Vulpas ont essayé de donner la note caractéristique de l'état de ces malades et ils ont conclu à ce que les sentiments affectifs et moraux étaient peu touchés ; que le trouble le plus frappant est l'irrita-

---

(1) Sainton.— Les chorées chroniques (Rapport au XIX[e] Congrès des aliénistes et neurologistes de France. Nantes, 1909).

bilité exagérée ; que les fonctions intellectuelles sont peu touchées ; que le défaut d'attention est un des caractères essentiels, enfin que le trouble de la mémoire est électif, la mémoire des faits anciens est seule conservée. Dans quelques cas, certains de ces malades sont de véritables idiots. Les idées de persécution hantent souvent ces malades. Ils auraient, d'après certains auteurs, des idées de suicide.

Dans la chorée de Huntington la marche de la maladie est lente et progressive, elle met longtemps à atteindre son apogée et peut durer de 20 à 30 ans. La fin de ces malades est la démence ou le gâtisme. Souvent aussi la déglutition est impossible et on est obligé d'alimenter ces malades par la sonde. D'autres fois ils succombent à une infection secondaire, pulmonaire en général (pneumonie ou broncho-pneumonie).

Nous venons de voir les caractères principaux des chorées aiguë et chronique : on a vu que la chorée de Sydenham frappait les jeunes sujets, était liée à un état infectieux et guérissait presque toujours, pour ne pas dire toujours. La chorée chronique frappe en général des gens âgés, à hérédité nerveuse chargée, ayant eu souvent dans leur jeunesse des attaques d'épilepsie.

A côté de ces deux groupes de chorées, chorée de Sydenham et chorée de Huntington, on trouve divers syndromes que l'on désigne sous le nom de chorées, mais dans lesquels les mouvements présentent des caractères bien particuliers qui font se demander si ces syndromes méritent bien le nom de chorées. A ce dernier groupe appartiennent les chorées électriques et les myoclonies, la maladie des tics et jusqu'à un certain point même la chorée des dégénérés de Brissaud. Mais, même en donnant au mot chorée un sens symptomatique

très étroit, on est obligé de reconnaître que tous les cas de chorée ne rentrent pas dans le cadre de la chorée de Sydenham et de la chorée de Huntington, soit que l'évolution soit toute différente, soit que les circonstances étiologiques au milieu desquelles elles apparaissent les en distinguent. A cet ordre de syndromes appartiennent les chorées des femmes enceintes, les chorées chroniques sans hérédité. Il y a même plus, on peut voir la chorée de Sydenham, la plus classique en apparence, suivre une marche tout à fait anormale et passer à l'état chronique. C'est à une modalité de ce genre que Claude a donné le nom de chorées persistantes et ce sont celles que nous allons étudier dans notre thèse.

Dans la chorée persistante nous trouvons des caractères qui la font rattacher à la chorée de Sydenham et d'autres qui l'ont fait confondre avec la chorée chronique. On a décrit, il y a déjà longtemps, une chorée de Huntington sans hérédité, et on l'a nommée chorée chronique progressive. La chorée persistante a toujours commencé dans l'enfance, c'est-à-dire à l'époque où l'on fait de la chorée aiguë de Sydenham. Le début est, comme dans cette dernière affection, brusque, avec plus ou moins de fièvre ; d'ailleurs on prend ces attaques pour de la chorée aiguë. Mais cependant les phénomènes généraux sont moins marqués. Les mouvements exécutés par ces malades sont les mêmes que les mouvements des choréiques de Sydenham.

Comme étiologie à ces chorées persistantes nous trouvons des fièvres éruptives, des infections banales : un abcès de l'aisselle dans une observation de Claude, une frayeur dans un autre cas. Donc rien de bien particulier comme étiologie. Dans certains cas les malades atteints de chorées persistantes n'ont aucun antécédent

nerveux, personnel ni héréditaire. Chez d'autres au contraire l'hérédité est très chargée et les antécédents personnels sont très mauvais au point de vue système nerveux. Ces malades malgré cela ne sont pas très gênés, au moins pendant longtemps, par leurs mouvements choréiques ; quelques-uns continuent même à travailler ; et certains auteurs ont dit que ces malades étaient atteints de tics. En effet, sauf quelques points de détail, certains de ces malades présentent les symptômes des tics convulsifs.

On a rattaché aussi ces maladies aux chorées des dégénérés, mais ils en sont totalement différents.

L'évolution est lente ; les mouvements choréiformes peuvent rester stationnaires longtemps, diminuer ou augmenter. Mais il y a un fait essentiel que nous décrirons plus loin, c'est que tous les malades atteints de chorées persistantes présentent des lésions cérébrales.

Ces lésions n'entretiennent pas des mouvements bien gênants, et surtout l'évolution n'est pas fatale comme dans la chorée chronique progressive. En résumé, ce groupe de chorées persistantes se distingue de la chorée chronique des adultes et surtout de la chorée héréditaire par une moindre intensité des symptômes, par l'intégrité des facultés intellectuelles et la conservation d'un bon état général.

CHAPITRE II

Dans le chapitre précédent nous avons vu qu'il y a des cas de chorée que l'on ne peut mettre dans aucune des classes habituelles : ces chorées, peu nombreuses il est vrai, ont été appelées « chorées persistantes » par M. Henri Claude, qui le premier les a décrites à la Société de Neurologie et a présenté les deux observations suivantes :

Observation I

(D'après Claude.— Société de Neurologie.)

V... Léon, 18 ans, jardinier, est atteint de mouvements choréiques depuis 4 ans. Son père est mort de tuberculose pulmonaire, sa mère est très bien portante. Le grand-père était épileptique. Pas de convulsions dans l'enfance, a toujours été fort et d'une bonne santé. Contracta la variole à 12 ans et eut à cette époque de l'albuminurie. A 14 ans, il fait un abcès de l'aisselle avec

fièvre, état général mauvais et qui nécessita une large incision. A la suite, il aurait éprouvé un malaise général, des douleurs dans les jambes, une gêne de la marche et des troubles de la déglutition; enfin, c'est à cette époque qu'on remarqua chez ce jeune homme l'apparition des mouvements nerveux. Les nuits étaient mauvaises, il était agité, avait des cauchemars. Cet état maladif, mal caractérisé, aurait duré deux mois ; puis il se rétablit et reprit son travail, mais il conserva toujours des mouvements involontaires dans la figure et dans les membres. Le malade est un grand garçon, fort, bien constitué. Il est intelligent, a passé son certificat d'études ; il lit volontiers et occupe ses loisirs à étudier la musique. Actuellement les mouvements sont peu accusés, mais ils sont variables suivant les moments. Pendant une période il avait surtout des mouvements dans la figure et tirait par instants la langue hors de la bouche. Quand je l'examine, il présente surtout des mouvements dans la figure, qui grimace surtout à gauche, dans les bras et dans les mains ; parfois il a un brusque sursaut de tout le corps pendant qu'il est assis. Il ne peut rester tranquille sur un siège. Ces mouvements ne le gênent pas pour travailler de son métier de jardinier, toutefois il dit qu'il se fatigue vite. On remarque également une certaine dysarthrie, il articule mal, il prononce indistinctement certaines syllabes ; il lui arrive souvent d'avaler de travers. On ne remarque pas de paralysie des lèvres, de la langue ou du voile du palais. Il y a quelques semaines, il eut une sorte d'étourdissement dans la rue et on dut le soutenir et l'aider à marcher pendant quelques minutes. Cet incident n'eut pas de suites.

On ne trouve pas de diminution de la force, pas de troubles de la sensibilité. A droite, le réflexe rotulien et

le réflexe achilléen sont forts ; à gauche, on peut à peine obtenir une ébauche de contraction musculaire à la percussion du tendon rotulien. Enfin, à droite, en excitant le bord externe du pied, on obtient une légère extension de l'orteil. Jamais de localisations articulaires ni cardiaques. Migraines vives, fréquentes. Pas d'incoordinations, pas de phénomènes cérébelleux. En somme, mouvements choréiques survenus il y a quatre ans, à la suite d'un état infectieux, persistant depuis cette époque, plus ou moins forts, ne gênant pas le travail, mais assez accusés pour avoir décidé les parents à venir de province consulter à Paris. Signes d'altérations du faisceau pyramidal droit.

Observation II

(D'après Claude.— Société de Neurologie.)

Tab..., 18 ans, couturière. Pas d'hérédité similaire. Parents bien portants. Quatre sœurs, dont trois plus âgées, bien portantes. Pas de maladies dans l'enfance. Début de la chorée à l'âge de 14 ans, avant l'établissement des règles qui survinrent 6 mois plus tard. Apparition des accidents attribués à une frayeur. Pas de fièvre, mais maux de tête très violents, et quelques douleurs dans les jambes au moment du début. Aurait eu un écoulement d'oreille.

Peu de temps après l'apparition des mouvements choréiques qui furent généralisés, elle paraît avoir eu une paralysie de la III^{me} paire (déviation de l'œil gauche en dehors et ptosis) et une parésie faciale, caractérisée par

l'abaissement de la commissure gauche, de la gêne de la parole et de l'embarras de la langue. Soignée pendant trois mois dans différents hôpitaux, elle peut travailler beaucoup plus tard pendant un an et demi. Elle affirme, ainsi que ses parents, que, bien qu'ayant été améliorée, elle n'a jamais cessé d'avoir ses mouvements, et depuis un an elle a renoncé à travailler parce qu'elle se sent faible et qu'elle est maladroite.

Actuellement, agitation motrice généralisée, mouvements respiratoires bruyants, gêne de la déglutition, mais accentuation des mouvements du côté gauche, au membre inférieur comme au membre supérieur. Exagération par l'émotion, la fatigue, arrêt complet et de peu de durée des mouvements, sous l'influence de la volonté. Cessation des mouvements pendant le sommeil, qui est souvent agité. La mémoire est un peu diminuée, mais l'intelligence est parfaite ; il n'y a ni excitation ni dépression. Pas de paralysie, mais très légère tendance aux mouvements syncinétiques à gauche. Dynamomètre 20 à gauche, 25 à droite. Fatigue assez rapide à gauche. Pas d'atrophie musculaire, légère hypotonie se traduisant par une flexion un peu plus accentuée de l'avant-bras gauche sur le bras. L'expérience de la flexion combinée de la cuisse et du tronc montre d'une façon inconstante le soulèvement du pied gauche. Les réflexes rotuliens et achilléens sont plus forts à gauche. Les réflexes radiaux sont égaux d'intensité ; l'olécranien gauche est plus fort. Le réflexe de l'orteil se fait en flexion des deux côtés. Pas de signe du peaucier ; réflexes abdominaux normaux. Pupilles égales, réagissant normalement. Pas de troubles de sensibilité, céphalées presque constantes. De temps en temps la malade éprouve des étourdissements, surtout quand elle est debout, et elle voit double,

la fausse image lui paraissant à gauche et un peu au-dessus de la vraie ; les étourdissements avec diplopie transitoire s'accompagnent parfois de nausées. L'ouïe est bonne. Pas de lésions organiques, rien au cœur. La ponction lombaire a montré une lymphocytose légère, 6 à 8 éléments par champ.

En somme, voici deux observations où deux sujets de 18 ans sont atteints de chorée depuis 4 ans. Comme le dit M. Claude, à l'agitation motrice généralisée, peu accusée il est vrai, s'ajoutent des signes de localisation organique.

Observation III

(D'après Brissaud et Gy.)

Jeanne R... est la fille d'un paralytique général. A trois ans, elle aurait eu des convulsions, une méningite à quatre, et, à la suite de cette dernière affection, seraient survenues deux crises ayant les caractères du mal comitial. A cinq ans, première attaque de danse de St-Guy bien caractérisée, durant deux ans (influence possible de l'imitation). A quatorze ans, nouvelle attaque de chorée, qui s'améliore passagèrement, puis reprend de plus belle. A dix-neuf ans, elle fait un séjour dans le service de Brissaud et le diagnostic de chorée paraît évident, vu les désordres prédominants de la motilité ; quant aux légers troubles psychiques, ils sont mis sur le compte de la névrose. Un an après, ce tableau subit de profondes modifications et les troubles moteurs prennent de tels

caractères qu'ils font songer à la sclérose en plaques et tel est en effet le diagnostic porté, quand l'évolution de la maladie fit définitivement penser à la paralysie générale juvénile.

Dans cette observation il semble que l'on puisse parler de coexistence de chorée de Sydenham et de paralysie générale ; mais il y a plus qu'une coïncidence, car l'on peut supposer que les deux processus morbides agissent l'un sur l'autre. Il est parfaitement légitime de penser dans ce cas que la chorée a commencé par être une véritable chorée de Sydenham, mais évoluant sur un terrain spécial. L'hérédité rendait ce dernier si fragile, que l'infection et l'irritation que l'on constate dans toutes chorées de Sydenham ont amené la déchéance anatomique et l'apparition de paralysie générale. Nous voyons donc qu'en se développant elle entretenait elle-même la chorée et la transformait en chorée persistante.

Observation IV

(Due à l'obligeance de MM. Euzière et Margarot.)

« Jeanne C... a aujourd'hui 40 ans, voilà 19 ans qu'elle est à l'Hôpital Général de Montpellier dans le service de M. le professeur Vires. Elle est la fille d'un homme qui vit encore, mais qui serait paraplégique, et d'une mère morte tuberculeuse. Un de ses frères est mort à 43 ans phtisique et une sœur à 26, de la même maladie. Deux sœurs qu'elle a encore, mais nées de la seconde femme de son père, sont actuellement vivantes et bien portantes.

» Son histoire pathologique remonte très haut : à 5 et à 6 ans, elle eut alors une très grave maladie avec violents maux de tête, vomissements répétés et fièvre; elle garda le lit pendant 5 à 6 mois. De tous les accidents pathologiques présents à cette époque, les plus intéressants sont sans condredit des convulsions à la suite desquelles elle devint muette et aveugle. Son mutisme se dissipa assez rapidement, mais la cécité était définitive. C'est aussi de cette époque que date le strabisme convergent qui fait que de son œil gauche on n'aperçoit guère que la sclérotique et que son œil droit est fortement attiré en dedans.

» Depuis ces convulsions et cette maladie de nature indéterminée, elle vécut à l'asile des jeunes aveugles, n'apprenant, du reste, pas grand'chose, parce que, dit-elle, elle était toujours malade, toussait, ressentait des douleurs disséminées un peu dans tout le corps et parfois si vives qu'elles nécessitaient l'emploi de la morphine. Vers 16 à 17 ans, elle présenta, pour la première fois, des manifestations motrices analogues à celles d'aujourd'hui, et le médecin appelé déclara qu'elle avait la danse de Saint-Guy. A l'entendre, au début, les mouvements étaient si vifs et si persistants, qu'ils l'empêchaient de dormir et lui faisaient déchirer les draps de son lit. Peu à peu leur intensité diminua, et lorsque trois ans après elle entra à l'Hôpital Général, les mouvements avaient les mêmes caractères qu'aujourd'hui. C'est là un point sur lequel ses déclarations s'accordent avec celles du personnel infirmier.

» Jeanne C... est une femme petite, mais qui, en dehors de sa cécité et de son strabisme, ne présente pas de troubles constitutifs marqués. Intellectuellement elle est d'un développement imparfait et son imperfection est accentuée

par le fonctionnement défectueux de son esprit. Les réponses sont toujours adéquates aux questions posées, mais les idéesde la malade sont dans un désordre extrême et difficiles à classer. On lui parle de maladies qu'elle a eues dans le jeune âge, elle répond par les malaises qu'elle éprouve actuellement et les précisions ont l'air de lui faire peur. Mais elle n'est nullement démente ; elle se rend parfaitement compte de ce qui l'entoure, son affectivité et sa personnalité morale sont intactes. Elle se prête volontiers à notre examen, et c'est d'après ses réponses que nous avons pu rétablir son histoire.

» Il ne faut pas l'examiner bien longtemps pour se rendre compte des troubles moteurs présentés. Ces troubles sont divers, mais se retrouvent toujours les mêmes au cours d'examens successifs ; au moment où elle est le plus calme, on voit les doigts de la main animés de mouvements qui rappellent un peu ceux de la maladie de Parkinson, mais sont moins menus, moins rapides, plus étendus. Tantôt, les deux avant-bras en demi-flexion, elle s'attache à déboutonner son fichu, tantôt elle joue avec un cordon, tantôt elle fait rouler ses pouces ; puis voici que l'avant-bras est entraîné en une brusque contraction suivie d'autres aussi brusques, aussi soudaines, et qui toutes ont pour caractère commun d'être anguleuses et non arrondies comme dans la chorée de Sydenham, pour employer les comparaisons classiques de Gilles de la Tourette. A d'autres moments, les mouvements se généralisent à tout le corps, ou du moins s'étendent aux muscles des gouttières vertébrales et de la nuque, si bien que la malade est violemment rejetée en arrière et se recule comme effrayée. Aux membres inférieurs les mouvements sont nuls, à la face ils n'existent pas non plus ; cependant la langue est alter-

nativement projetée en avant et retirée, si la malade essaie de la laisser un instant hors de la bouche ; ici les mouvements sont moins brusques que dans les autres parties du corps. Aux membres supérieurs, où en somme ils dominent, on les voit bien plus marqués du côté des extrémités qu'au niveau de la racine. Les émotions les exagèrent notablement, la volonté les refrène quelques peu.

» La malade ne présente aucun signe d'hystérie ; la sensibilité est normale ; les excitations musculaires restent sans effet sur l'intensité des mouvements. Le réflexe rotulien est exagéré à gauche, le signe de Babinski est positif du même côté. Il n'y pas de diminution de force. La ponction lombaire n'a pu être pratiquée, la malade l'ayant refusée.

» Cette observation est rendue intéressante par la constatation de signes de lésions organiques au cours d'un tableau clinique de chorée durant depuis vingt-quatre ans.

» A ce point de vue elle mérite d'être rapprochée de celles d'Henri Claude et on peut lui donner, comme il le propose, le nom de chorée persistante. Cependant cette dernière observation n'est pas toutefois absolument semblable à celles rapportées à la Société de Neurologie ; ce qui la distingue, c'est l'origine probable des lésions organiques du système nerveux. Dans les deux cas de Claude, le passé des malades était absolument vierge de toute manifestation cérébrale ; il n'en est pas de même dans le nôtre, et les convulsions présentées dans l'enfance qui expliquent le strabisme, la cécité, expliquent vraisemblablement aussi tous les signes de lésion organique. Celles-ci sont donc antérieures et non pas posté-

rieures à l'établissement de la chorée et ne relèvent pas par conséquent de la même origine, alors qu'au contraire, dans les observations de Claude, le processus infectieux, cause de la chorée, a probablement en même temps déterminé les lésions encéphalo-méningées dont les signes ont pu être constatés. »

CHAPITRE III

D'après ces observations, on voit qu'il peut y avoir continuation des mouvements choréiques après une attaque de chorée de Sydenham; d'ailleurs, d'après les neurologistes, actuellement toutes les chorées, si différentes en apparence, se rattachent toutes entre elles ; et si, dans certains cas, il y a, au point de vue clinique, de grandes différences entre la chorée aiguë ou de Sydenham et la chorée chronique ou de Huntington, on tend aujourd'hui à rapprocher par la pathogénie toutes les manifestations choréiques; et l'on s'efforce actuellement d'identifier le mécanisme de production des chorées aiguës et des chorées chroniques, et Sainton, dans son rapport au XIX^e^ Congrès des aliénistes et neurologistes de France, fait observer que, d'après l'étude anatomo-pathologique des symptômes choréiques, « il se dégage un fait capital, c'est l'importance prédominante des altérations corticales ». C'est d'ailleurs à une conclusion analogue qu'arrive André Thomas lorsqu'il dit que la chorée de Sydenham « n'est pas une névrose, mais un syndrome relevant d'une encéphalite ou d'une méningo-encéphalite légère ». Entre toutes les différentes chorées : cho-

rées légères, chorées généralisées, chorées molles, chorées aiguës mortelles, on observe tous les degrés. Mais s'il y a entre les cas extrêmes d'une même catégorie des différences assez notables, il y a entre tous les cas un trait d'union : c'est la présence de signes de lésion organique. De plus, certains faits tendent à prouver que le nombre des cas de chorée névrose se restreindra de plus en plus à mesure qu'on les examinera avec des moyens d'investigations plus précis ; d'ailleurs, comme l'on admet maintenant que la chorée est une maladie infectieuse, il semble tout naturel que les agents toxi-infectieux puissent produire sur les centres nerveux des altérations plus ou moins appréciables. Les cas où, en dehors des manifestations rhumatismales, l'injection se traduit d'abord par des lésions cardiaques et par de la fièvre, et ultérieurement par de l'agitation choréique, semblent bien montrer que la chorée n'est que l'expression d'une altération encéphalique.

D'ailleurs, d'après plusieurs autopsies de chorées chroniques,on a pu déceler à l'œil nu des lésions plus ou moins étendues ; et, d'après les observations de M. Henri Claude, nous voyons qu'il peut exister au cours d'une chorée de Sydenham des signes de localisation organique.

André Thomas est plus catégorique encore, lorsqu'il prononce les mots de « chorée de Sydenham, maladie organique », montrant ainsi qu'il n'existe plus aucune limite entre les chorées organiques et les chorées névrosiques ; d'après cet auteur, sur 10 enfants atteints de chorée de Sydenham, et observés par lui, il trouva chez tous des signes de lésion organique du système nerveux. Il trouva la force musculaire diminuée du côté où prédomine la chorée.

« Les troubles du tonus sont habituels. L'hypotonie est plus fréquente aux membres supérieurs, mais elle peut se rencontrer aux membres inférieurs. Aux membres supérieurs, la main est ramenée facilement au contact de l'épaule ; le coude passé derrière la tête se rapproche davantage de l'attache du cou. Aux membres inférieurs, la cuisse étant pliée à angle droit sur le tronc, le talon est plus facilement ramené au contact de la fesse. Le tonus prédomine dans certains groupes musculaires, dans les muscles pronateurs aux membres supérieurs ; la pronation exagérée de la main se produit soit pendant la manœuvre imaginée par Babinski chez les hémiplégiques, soit en faisant élever les bras, soit dans l'attitude du bras ballant du côté atteint, la main est en pronation plus marquée. Il y a des mouvements associés de la main malade pendant l'occlusion énergique de la main saine ; l'inverse n'a pas lieu. Parfois il y a élévation plus forte de l'épaule homolatérale pendant l'occlusion énergique de la main malade. Il y a troubles de la synergie et de la coordination ; tremblement. Décomposition des mouvements : pour porter le doigt sur le bout du nez, le malade exécute d'abord un mouvement d'adduction du bras et de flexion du coude, puis un mouvement de flexion du poignet. Il existe également de la dysmétrie qui se reconnaît facilement à l'épreuve de préhension de la main : pour prendre un verre, la main et les doigts se mettent d'abord en hyperextension ; pour le lâcher, il en est de même, l'hyperextension est exagérée. On trouve des troubles de la marche. Le bras malade ne se projette pas en avant en même temps que la jambe saine ; l'inverse a lieu. La flexion combinée de la cuisse et du tronc a été constatée plusieurs fois par Babinski dans la chorée de Sydenham. Les réflexes tendineux sont quelque-

fois abolis ou au contraire exagérés. Weil (de Lyon), plus tard Gordon-Peacock et Esner trouvèrent le réflexe patellaire prolongé. La ponction lombaire montre de la lymphocytose. »

Nous voyons donc que le cerveau est touché même dans les cas de chorée de Sydenham. Pour les chorées chroniques il est facile de démontrer qu'il y a des lésions, car on connaît le résultat de plusieurs autopsies qui ont donné des preuves de l'altération de l'écorce cérébrale ; cependant il est toute une catégorie de choréiques chez lesquels on n'a rien trouvé, ou seulement des altérations d'ordre banal. Comme altérations nous trouvons de l'épaississement des méninges ; il y a souvent sous la dure-mère un exsudat souvent hémorragique. La pie-mère forme une membrane opaline, adhérente et trouble. Le cerveau est œdématié, il y a diminution de poids. Les circonvolutions sont atrophiées, les sillons sont dilatés. A la coupe du cerveau on trouve des foyers d'encéphalite hémorragique. Microscopiquement on a trouvé des altérations artérielles, les parois des artérioles sont fibreuses. Les cellules corticales des lobes frontaux et de la région motrice sont profondément lésées dans l'immense majorité des cas. « Si nous résumons, comme l'a fait Sainton dans son rapport, dans une vue d'ensemble ces différentes lésions suivant leur importance, on voit que l'on trouve dans la chorée chronique progressive :

» 1° Des lésions macroscopiques consistant en inflammation des méninges cérébrales (pachy et leptoméningite avec ou sans hématomes de la dure-mère), en une atrophie considérable des circonvolutions, en la présence inconstante de foyers d'hémorragies ou de

ramollissement dans la substance sous-corticale ou dans les noyaux centraux ;

» 2° Des lésions microscopiques : lésions de dégénérescence des cellules corticales, lésions d'inflammation interstitielle, parfois considérable, lésions de sclérose vasculaire ;

» 3° Des lésions variables de dégénérescence dans le cervelet et dans la moelle ;

» 4° La prédominance de tel ou tel processus (cellulaire, interstitiel ou vasculaire) varie suivant les observations. »

Nous sommes moins bien renseigné sur les lésions anatomo-pathologiques des chorées persistantes, car nous n'avons pas à notre disposition de résultats d'autopsies. Cependant, dans les quatre observations que nous avons relatées, nous trouvons des signes d'altérations encéphaliques ; et Charcot, Veyssière et Lépine, Raymond et Brissaud localisèrent les lésions au niveau de la couche optique pour la chorée symptomatique. Raymond conclut dans sa thèse que la « lésion de l'ensemble du faisceau qui dans le pied de la couronne rayonnante se trouve en avant et en dehors des fibres sensitives et qui se compose de masses blanches en rapport avec la partie postérieure de la couche optique, produit par compression, par irritation ou par déchirure, la chorée symptomatique ». Nous pourrions admettre les mêmes lésions dans la chorée persistante. Nous avons d'abord affaire au début à une irritation de la corticalité du cerveau, puis cette irritation peut être assez intense pour déterminer des lésions qui entretiennent les mouvements choréiques, que les malades de nos observations conservent. Ces tentatives de localisations ont été battues en brèche, et ne sont plus admises aujourd'hui. Mais,

quelles que soient les théories émises sur les mouvements choréiformes symptomatiques, elles nous servent à expliquer les « syndromes choréiques généralisés, qui ne sont pas aussi éloignés des chorées localisées qu'il le semble à un examen superficiel ».

Les deux observations de Claude qui sont dans ce travail viennent à l'appui de cette opinion ; on y constate des signes de lésion organique, et alors on peut se demander si cette chorée persistante, ou comme l'appelle Sainton cette « chorée chronique symptomatique », n'est pas le résultat de deux hémichorées simultanées ou successives. L'irritation dont nous avons parlé et qui produit ces mouvements choréiformes est d'origine organique dans les cas de chorée chronique, elle est plus souvent d'origine toxique ou infectieuse dans les cas de chorée aiguë et dans les cas de chorée persistante. Mais nous voyons que cette irritation même toxique peut aboutir à des lésions organiques. On peut maintenant se demander dans quels cas peuvent persister des mouvements choréiques. D'après les observations contenues dans ce travail ils peuvent se rencontrer dans trois cas.

Dans certains cas les lésions organiques sont survenues bien avant la chorée ; ainsi dans l'observation de MM. Euzière et Margarot on peut admettre que les lésions qui enlevèrent la vue à cette femme, alors qu'elle avait quatre ans, ont bien pu produire la chorée. En second lieu les lésions organiques sont produites par le processus choréique ; c'est le cas des deux observations de Claude. En effet le passé de ces deux malades était vierge de toute tare nerveuse. Dans un cas c'est la frayeur, dans l'autre c'est une infection banale qui a déterminé la chorée.

Enfin nous pouvons avoir une lésion organique dépendant de la chorée ; mais à cette lésion s'ajoutent d'autres lésions d'origine étiologique différente. C'est le cas de l'observation de Brissaud et Gy. La chorée s'est en quelque sorte associée et combinée à la paralysie générale.

CONCLUSIONS

Nous avons vu qu'il y a deux grands groupes de chorées : les chorées de Sydenham et les chorées de Huntington.

A côté de ces deux groupes, il existe bien d'autres chorées, et parmi celles-ci les chorées persistantes. Nous trouvons en effet des malades qui semblent faire d'abord de la chorée de Sydenham, puis, au lieu de guérir complètement en trois ou quatre mois comme ils devraient le faire, continuent dans la suite à avoir des mouvements choréiques plus ou moins étendus. Ces malades, malgré cela, conservent un bon état général, et ne paraissent nullement souffrir de cet état, souvent même ils continuent à travailler, tout au moins pendant longtemps. Ce qui est capital, c'est que les facultés intellectuelles et mentales ne sont pas touchées, pas d'idées de suicide, aucune tendance à la démence. Cependant nous trouvons chez tous ces malades des désordres moteurs s'accompagnant de symptômes dénotant une altération organique légère des centres nerveux.

Dans les deux cas de Claude, les malades sont encore

jeunes, 18 ans, mais sont atteints de mouvements choréiques depuis l'âge de 4 ans. Chez ces deux malades nous trouvons des traces de lésions organiques cérébrales. Chez le premier, c'est l'exagération du réflexe rotulien et l'extension de l'orteil du même côté ; chez le second, c'est la paralysie du moteur oculaire externe et du facial.

Dans l'observation de Brissaud et Gy, on est en droit de penser que la chorée a commencé par de la chorée de Sydenham, mais évoluant sur un terrain tout spécial ; et l'infection, au lieu de produire seulement de l'irritation corticale, comme dans toute chorée de Sydenham, en a déterminé la déchéance anatomique, et la paralysie générale est apparue.

Dans l'observation de MM. Euzière et Margarot, la malade a une hérédité nerveuse chargée ; elle a présenté pendant longtemps des convulsions, et certainement il y a eu des lésions cérébrales qui ont précédé depuis longtemps les mouvements choréiques.

D'après les observations relatées dans ce travail, on peut rencontrer des mouvements choréiques dans trois circonstances principales (1) :

« 1° Quand le système nerveux présente des lésions organiques antérieurement à l'apparition de la chorée (cas personnel) ;

(1) Euzière et Margarot. — Chorées persistantes et réflexions sur un syndrome choréiforme chronique.

» 2° Quand le processus choréique détermine lui-même des lésions organiques dont André Thomas a démontré la possibilité (cas de Claude).

» 3° Quand postérieurement à la chorée apparaît une lésion organique d'origine étiologique différente (cas de (Brissaud et Gy).

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 19 janvier 1911.
Le Recteur,
Ant. BENOIST.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 19 janvier 1911.
Le Doyen,
MAIRET.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Henri (M.). — Chorée de Sydenham. Hérédité directe et similaire (Thèse de Paris, 1909).

Dupuy. — Chorée de Sydenham. Réflexes (Thèse de Paris, 1909).

Sainton. — Les chorées chroniques (Rapport au XIX[e] Congrès des aliénistes et neurologistes de France (Nantes, 1909).

Thomas (André). — La chorée de Sydenham, maladie organique (Congrès de Nantes, 1909).

Claude (Henri). — Deux cas de chorée persistante avec signes de lésions anatomiques légères du système nerveux (Société de Neurologie, 1[er] juillet 1909).

Brissaud et Gy. — Paralysie générale progressive survenue chez le père et la fille (Société de Psychiatrie, 1909).

Raymond. — Etude anatomique, physiologique et clinique sur l'hémichorée (Thèse de Paris, 1876).

Charcot. — Leçons sur la chorée vulgaire des vieillards (Progrès médical, 1878).

Nicolas. — Chorée vulgaire chez le vieillard.

Ribierre.— Chorée de Huntington tardive, sans hérédité similaire, chez une ancienne choréique de Sydenham (Bulletins et mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris, 1907).

Bonfigli (Rodolphe). — Chorée chronique progressive : étude clinique et anatomo-pathologique (Journal of mental pathology, 1907).

Anglade. — Une autopsie de chorée de Huntington (Gaz. hebd. des sciences médicales de Bordeaux, 1906).

Raymond. — Chorée chronique de l'adulte (1904).

Londe. — Syndrome athéto-choréique (Rev. de Neurologie, 1901).

Rispal. — Des lésions histologiques du système nerveux central dans la chorée chronique héréditaire (Congrès de méd. alién. et neurol. de France, 1899).

Morzelli. — Corea tardiva, recidivante e suoi rapporti con la forma cronica de Huntington (Clin. mod., 1896).

Lannois. — Classification des chorées arythmiques (Revue de Neurologie, 1895).

Ruffini. — Sopra una nuova forma di atropia musculare neuropatica riconstrata in un caso di corea cronica progressiva (Bullet. di scienc. med. di Bologna, 1892).

Baylac. — Observation de chorée chronique avec hérédité similaire (Bulletin de la Société médicale de Toulouse, 1891).

Huet. — De la chorée chronique (Thèse de Paris, 1889).

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!

MONTPELLIER — IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE